

Современные подходы к классификации, диагностике и лечению склеродермии

Веретельник А. В.*, Резниченко Н. Ю.*, Дюдюн А. Д.**

*Запорожский государственный медицинский университет, Запорожье

**ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины», Днепр

Локализованная склеродермия относится к заболеваниям соединительной ткани кожи, поражающим кожу и подкожную клетчатку. В последнее время наблюдается рост заболеваемости склеродермией. Причины заболевания не установлены, однако доказана высокая частота хромосомных аномалий и ассоциаций с антигенами гистосовместимости. Единой классификации заболевания нет, однако выделяют системную и очаговую формы. Лечение больных склеродермией должно быть индивидуальным, комплексным, отвечать стадии склеродермического процесса. Антибиотикотерапия обычно используется на первых стадиях развития дерматоза.

Ключевые слова: классификация, системная терапия, склеродермия, топическое лечение, этиология.

Локализованная склеродермия относится к заболеваниям соединительной ткани кожи, поражающим кожу и подкожно-жировую клетчатку. В последние годы отмечается значительный рост заболеваемости склеродермией среди населения Украины, что обуславливает необходимость тщательного изучения причин ее возникновения и новых подходов к лечению данного заболевания.

Цель работы – определение особенностей течения склеродермии и определение наиболее эффективных методов лечения на основе обзора литературы.

Материалы и методы исследования: обзор литературных данных, ретроспективный обзор 90 карт амбулаторных и стационарных больных.

Результаты. Причины возникновения заболевания полностью не установлены. Последние исследования показывают, что существует ряд факторов, способствующих возникновению склеродермии [2, 3, 6, 7]. Так, было доказано участие генетических факторов. Доказана частота хромосомных аномалий и ассоциаций с антигенами гистосовместимости (*HLA*), (A_9 , A_{11} , B_8 , B_{17} , DR_3 , DR_5), а также возникновение склеродермии у кровных родственников (двух братьев или сестёр, родителей и детей) [5].

Классификация склеродермии. Общепринятой классификации склеродермии не суще-

ствует. В большинстве случаев [4, 8] склеродермия подразделяется на:

- системную склеродермию или прогрессирующий системный склероз (диффузная и лимитированная формы);
- ограниченную склеродермию.

Современные классификации ограниченной склеродермии включают следующие формы:

- бляшечная:

- 1) индуративно-атрофическая;
- 2) узловатая;
- 3) келоидоформная;
- 4) изъязвляющаяся;

- полосовидная:

- 1) по типу «удара саблей»;
- 2) лептообразная;
- 3) зостериформная;
- 4) кольцевидная – аингум;

- поверхностная сиреневая форма Гужеро;

- атрофодермия Пазини–Пьерини;

- склероатрофический лишай Цумбуша:

- 1) пятнистая форма;
- 2) бляшечная форма;
- 3) генитальный склеротический баланит;
- 4) атрофия вульвы;
- 5) буллезная форма;
- 6) витилигинозная форма;

- гемиатрофия лица Ромберга.

Лечение ограниченной склеродермии должно быть индивидуальным, комплексным, соот-

ветствовать стадийности склеродермического процесса. Препараты, которые применяют при лечении дерматоза, прежде воздействуют на иммунную систему, микроциркуляцию, оказывают антифиброзное действие [1, 2]. Антибиотикотерапия (пенициллин, пенициллин G) обычно используется на первых стадиях развития дерматоза (отёк и уплотнение).

При явлениях непереносимости пенициллина, можно использовать:

- ампициллин;
- амоксициллин;
- оксациллин;
- фузидиевую кислоту, –

в сочетании с антигистаминными препаратами для избегания аллергической реакции.

В качестве препаратов, способных тормозить синтез коллагена, используют Унитиол.

Антифиброзное и сосудистое действие оказывает Мадекассол, назначаемый внутрь или внутримышечно, а также наружно в виде мази 2 раза в день в течение 6 месяцев.

Традиционно используются проверенные временем и обладающие антифиброзными свойствами препараты гиалуронидазы:

- Лидаза;
- Ронидаза;
- Лонгидаза;
- Актиногиал;
- Коллализин, –

назначаемые в стадии уплотнения не только системно, но и инъекционно непосредственно в очаг поражения, а также в виде аппликаций и ультразвука.

Тиоловые соединения – D-пенициллин (Купренил, Биалодин, Артамин) используют в виде базисной терапии. Купренил уменьшает отёк, индурацию, пигментацию в очаге поражения. Препараты этой группы используют как системно, так и в качестве ультрафонофореза в сочетании с гидрокортизоном в очаге поражения [4].

В стадии склероза и отёка применяются:

- протеолитические ферменты и экстракт поджелудочной железы:

- 1) химотрипсин;
- 2) трипсин;
- 3) Андекалин;

4) Дилминал;

- препараты тканевой терапии:

1) алоэ;

2) Плазмол, –

дающие противовоспалительное, антифиброзное и улучшающее биохимические процессы в организме действие.

Препаратами, воздействующими на метаболизм коллагена, повышающими цитотоксическую активность макрофагов, а также способными подавлять и расщеплять иммунные комплексы являются полиэнзимы:

- Вобэнзим;

- Вобэ-мугос E.

Значительную роль в лечении склеродермии играют препараты, улучшающие микроциркуляцию и оксигенизацию, уменьшающие воспаление, а также витамины.

В терапии всех форм ограниченной склеродермии используют:

- вазодилаторы:

1) компламин;

2) Теоникол;

3) Трентал;

- ангиопротекторы: продектин;

- антагонисты кальция:

1) нифедипин;

2) циннаризин;

- дезагреганты:

1) метиндол;

2) дипиридамола;

- реперанты: Солкосерил.

В комплексной терапии ограниченной склеродермии существенную роль играют витамины A и E, которые:

- улучшают обмен веществ, периферическое кровообращение;

- устраняют явления гипоксии;

- уменьшают воспалительную реакцию.

Поскольку склеродермия относится к иммунодифферентным состояниям, необходимо использовать:

- препараты тимуса:

1) Тималин;

2) Тимоген;

3) Тимоптин;

4) Тактивин;

- неспецифические иммуностимулирующие средства:

1) Апилак;

2) Декарис;

3) Курантил.

Топическая терапия является существенным дополнением к системному лечению склеродермии. Обычно используют аппликации наружных средств и физиотерапию. Для местного применения используют следующие мази:

- индометациновая;
- актовегиновая;
- гепарин-натриевая;
- Гепароид;
- Траумель С.

Очаги смазывают раствором ДМСО в сочетании с антибиотиками, ферментативными средствами:

- на начальной стадии (отёка) заболевания назначают 50-процентный раствор;
- на отёчно-эритематозной стадии – 60-70-процентный раствор;
- на стадии уплотнения и атрофии – 70-80-процентный раствор.

Одним из важных методов лечения ограниченной склеродермии является санитарно-курортное лечение и физиопроцедуры; из физиопроцедур используют:

- различного рода облучения:
 - 1) ультразвук;
 - 2) дидинамические токи;
 - 3) оптическое излучение;
- рефлексотерапию;
- бальнеотерапию;
- пелоидотерапию.

В виде аппликаций используют:

- димексид;
- эфтидерил;
- актинонал, –

которые могут также вводиться с помощью электро- и фонофореза.

ЛИТЕРАТУРА

1. Резніченко Н. Ю. Вплив недостатнього вживання овочів і фруктів на стан шкіри та загальний стан здоров'я чоловіків. Запорожский медицинский журнал. 2015. № 88. С. 83 – 86.

Применяют также:

- лазеротерапию;
- магнитотерапию;
- вакуум-декомпрессию;
- интервальную гипоксическую терапию;
- лазеротерапию;
- фотохимиотерапию:

1) общая фотохимиотерапия оказывает антисклеротическое и противовоспалительное действие, а при распространенных и торпидных случаях назначается в сочетании с системными фотосенсибилизаторами и облучением УФ-А лучами;

2) локальная фотохимиотерапия проводится в виде облучений очагов поражения УФ-А лучами (300-400 нм) после нанесения на кожу фотосенсибилизатора.

В стадии неактивных проявлений используют санитарно-курортное лечение:

- сероводородные, сульфидные, углекислотные ванны;
- радонотерапию;
- массаж;
- лечебную физкультуру.

С целью профилактики рецидивов назначают:

- трентал;
- актовегин;
- витамины группы В;
- мазь траумель.

Больные должны избегать:

- травм;
- чрезмерной инсоляции;
- стрессовых ситуаций;
- переохлаждений.

Выводы

1. Склеродермия является полиэтиологическим заболеванием со сложным патогенезом.

2. Лечение склеродермии должно включать системные, топические и физиотерапевтические методы.

2. Федотов В. П., Дюдюк А. Д., Степаненко В. И. Дерматовенерология : Навч. посібник для лікарів. Дніпропетровськ–Київ, 2008. 599 с.
3. Цераидис Г. С., Федотов В. П., Дюдюк А. Д.,

- Туманский В. А. Гистопатология и клиническая характеристика дерматозов. Днепропетровск–Харьков–Запорожье, 2004. 536с.
4. Abignano G., Del Galdo F. Quantitating skin fibrosis: innovative strategies and their clinical implications. *Curr. Rheumatol. Rep.* 2014. Vol. 16, No 3. P. 404.
 5. Barbosa N. S., Wetter D. A., Wieland C. N., Sheuoy N. K., Markovic S. N., Thanarajasingam U. Scleroderma Induced by Pembrolizumab: A Case Series. *Mayo Clin Proc.* 2017. Vol. 92, No 7. P. 1158 – 1163.
 6. Gelber A. C., Manno R. L., Shah A. A., Woods A., Le E. N., Boin F., Hummers L. K., Wigley F. M. **Race and association with disease manifestations and mortality in scleroderma: a 20-year experience at the Johns Hopkins Scleroderma Center and review of the literature.** *Medicine (Baltimore).* 2013. Vol. 92, No 4. P. 191 – 205.
 7. Gilbane A. J., Denton C. P., Holmes A. M. Scleroderma pathogenesis: a pivotal role for fibroblasts as effector cells. *Arthritis Res. Ther.* 2013. Vol. 15, No 3. P. 215.
 8. Rubio-Rivas M., Moreno R., Corbella X. Occupational and environmental scleroderma. Systematic review and meta-analysis. *Clin. Rheumatol.* 2017. Vol. 36, No 3. P. 569 – 582.

Сучасні підходи до класифікації, діагностики та лікування склеродермії
Веретельник О. В., Резніченко Н. Ю., Дюдюк А. Д.

*Запорізький державний медичний університет
ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»*

Локалізована склеродермія відноситься до захворювань сполучної тканини шкіри, що вражають шкіру та підшкірну клітковину. В останні часи спостерігається зростання захворюваності на склеродермію. Причини захворювання не встановлені, проте доведена висока частота хромосомних аномалій та асоціацій з антигенами гістосумісності. Єдиної класифікації захворювання немає, однак виділяють системну та вузлову форми. Лікування хворих на склеродермію має бути індивідуальним, комплексним, відповідати стадії склеродермічного процесу. Антибіотикотерапія зазвичай використовується на перших стадіях розвитку дерматозу.

Ключові слова: етіологія, класифікація, системна терапія, склеродермія, топічне лікування.

Modern approaches to classification, diagnosis and treatment of scleroderma
Veretelnyk O. V., Reznichenko N. Yu., Dyudyun A. D.

*Zaporizhya State Medical University
“Dnipropetrovsk Medical Academy of Health Care Ministry of Ukraine” SE*

Localized scleroderma refers to diseases of the connective tissue of the skin affecting the skin and subcutaneous tissue. Recently there has been an increase in the incidence of scleroderma. The causes of the disease are not ascertained, however high frequency of chromosomal anomalies and association with antigens of histocompatibility is proved. There is no unified classification of the disease, but its systemic and focal forms are singled out. The treatment of patients with scleroderma should be individual, integrated, should meet the stage of the scleroderma process. Antibiotic therapy is commonly used in the early stages of the dermatosis development.

Keywords: classification, etiology, scleroderma, systemic therapy, topical treatment.

Веретельник Александр Владимирович – кандидат медицинских наук, доцент, и. о. заведующего кафедрой дерматовенерологии и косметологии с курсом дерматовенерологии и эстетической медицины ФПО Запорожского государственного медицинского университета.

Резниченко Наталья Юрьевна – доктор медицинских наук, профессор кафедры дерматовенерологии и косметологии с курсом дерматовенерологии и эстетической медицины ФПО Запорожского государственного медицинского университета.

Дюдюк Анатолий Дмитриевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой кожных и венерических болезней ДЗ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины».

nreznichenkog@gmail.com